

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΒΡΑΧΕΟΣ ΕΝΤΕΡΟΥ

ΡΑΜΜΑΤΑ Α. ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ

Χειρουργός Παίδων

Υπεύθυνη Παιδοχειρουργικού Τμήματος Κλινικής “Άγιος Λουκάς”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ-ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Υπάρχουν πολυάριθμοι ορισμοί του συνδρόμου βραχέος έντερου. Ο πιο απλός είναι, ότι δεν υπάρχει ικανό μήκος λειτουργικού εντέρου, για να διατηρήσει φυσιολογική εντερική διατροφή. Τα νεογνά και τα βρέφη έχουν αυξημένες θερμοδικές απαιτήσεις για την αύξηση και την ανάπτυξή τους, γι' αυτό και το σύνδρομο βραχέος εντέρου είναι πιο πιθανό να έχει καταστροφικά αποτελέσματα σ' αυτούς τους ασθενείς.

Το 1888 ο Senn παρατήρησε ότι μετά από εκτομή έως και του 1/3 του λεπτού εντέρου δεν οδηγεί στην καχεξία του ασθενούς. Το 1912 ο Flink¹ κατέδειξε ότι έως και 50% του λεπτού εντέρου μπορεί να εκταμεί χωρίς σοβαρές μεταβολικές επιπτώσεις. Μέχρι το 1950 εκτομή έως και 70% του λεπτού εντέρου, με παραμονή της ειλεοτυφλικής βαλβίδας και μικρού τμήματος του ειλεού, μπορούσε να γίνει ανεκτή με λίγες μόνο επιπλοκές. Το 1957 οι Pilling και Cresson² παρουσιάζουν δυο νεογνά που καταφέρνουν να ζήσουν με μήκος λεπτού εντέρου 28cm. Το 1962 οι Lawler και Bernard παρατήρησαν ότι 15-20cm λειτουργικού λεπτού υπολειπόμενου εντέρου είναι απαραίτητο για την επιβίωση. Σημαντική χρονική περίοδο αποτελεί η από το 1966 έως το 1968 με την εισαγωγή της ολικής παρεντερικής διατροφής (TPN). Ο πρώτος ασθενής στον οποίο χορηγήθηκε, ήταν ένα νεογνό που εισήχθη στο Νοσοκομείο Παίδων της Φιλαδέλφειας των ΗΠΑ με εκτεταμένη ατρησία λεπτού εντέρου. Αυτό το κορίτσι είχε μόνο το δωδεκαδάκτυλο, 3cm τελικού

ειλεού και βραχύ εναπομείναν κόλον. Επέζησε για δύο σχεδόν χρόνια με ενδοφλέβια χορήγηση διατροφής και τελικά κατέληξε λόγω μόλυνσης³.

Το 1967 γίνεται καινούργια προσπάθεια ορισμού του συνδρόμου από τον Rickham, σαν εκτεταμένη εκτομή λεπτού εντέρου με ανώτερο όριο όμως τα 75cm, δηλαδή το 30% του τμήματος νήστιδας-ειλεού στα τελειόμηνα νεογνά⁴. Το 1972 ο Wilmore αναφέρει 50 νεογνά και βρέφη μέχρι δύο μηνών με σύνδρομο βραχέος εντέρου, που επέζησαν με 15cm νήστιδας-ειλεού με άθικτη την ειλεοτυφλική βαλβίδα⁵ ή με 38 cm λεπτού εντέρου και χωρίς ειλεοτυφλική βαλβίδα. Λίγο αργότερα ο Dorney και οι συνεργάτες του και υποστήριξαν ότι διατροφική υποστήριξη για μακρά χρονική περίοδο επιτρέπει την επιβίωση σε νεογνά με τουλάχιστον 11cm λεπτού εντέρου και την ειλεοτυφλική βαλβίδα (δηλ. 5% του συνολικού μήκος του λεπτού εντέρου), ή 25% λεπτού χωρίς την βαλβίδα (10% του συνολικού)⁶. Το 1983 ο Kurz με τον Sauer και λίγο αργότερα ο Postuna με τους συνεργάτες του ανέφεραν παρόμοιες περιπτώσεις και μίλησαν για τον ρόλο της ειλεοτυφλικής βαλβίδας στο σύνδρομο βραχέος εντέρου, καθώς επίσης και για το συσχετισμό του με την σύγχρονη εκτομή του παχέος εντέρου ή όχι. Επίσης το 1983 οι Touloukian και Walker-Smith προσπαθούν να δημιουργήσουν ένα κοινό κώδικα επικοινωνίας, για τον τρόπο μέτρησης του εναπομείναντος λεπτού εντέρου, καθώς και να αποδείξουν ότι όταν αυτό ανέρχεται στο 5% του φυσιολογικού, για την ηλικία του ασθενούς, μήκος λεπτού εντέρου και συνυπάρχει η ειλεοτυφλική βαλβίδα, ή στο 10% αντίστοιχα χωρίς την ειλεοτυφλική βαλβίδα, αυτό μπορεί να γίνει ανεκτό και να επιτευχθεί η επιβίωση. Τέλος μια πρόσφατη Καναδέζικη μελέτη πρότεινε σαν κριτήρια ορισμού του συνδρόμου βραχέος εντέρου, τη χρονική διάρκεια χορήγησης ολικής παρεντερικής διατροφής (>6 εβδομάδες) και το ποσοστό του εναπομείναντος λεπτού εντέρου (<25%).

Καταλήγοντας λοιπόν, να αναφέρουμε ότι « το Σύνδρομο βραχέος Εντέρου» είναι ένας αποτυχημένος ορισμός μιας παθοφυσιολογικής ανωμαλίας εξαιτίας εκτεταμένης εκτομής λεπτού εντέρου. Η αιτία συνήθως είναι ανατομική ανεπάρκεια του γαστρεντερικού. Μπορεί όμως να συνυπάρχει και λειτουργική ανωμαλία του εντέρου η οποία να επηρεάζει την απορρόφηση, την κινητικότητα ή και τα δύο. Το κλινικό σύνδρομο οδηγεί σε κακή θρέψη, απώλεια βάρους, στεατόρροια και διάρροια, σαν αποτέλεσμα αδυναμίας του γαστρεντερικού σωλήνα να απορροφήσει τα απαραίτητα θρεπτικά συστατικά.

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ

Σαν αποτέλεσμα της κεφαλοουραίας και της πλαγιοπλάγιας αναδίπλωσης του εμβρύου, ένα μέρος του λεκιθικού σάκου που επενδύεται με ενδόδερμα ενσωματώνεται στο έμβρυο για να σχηματίσει το αρχέγονο έντερο. Δύο άλλα τμήματα αυτής της κοιλότητας, ο λεκιθικός σάκος και η αλλαντοΐδα παραμένουν έξω από το έμβρυο (**σχ.1**). Στο κεφαλικό και στο ουραίο τμήμα του εμβρύου, το αρχέγονο έντερο σχηματίζει ένα σωλήνα με τυφλά άκρα, το πρόσθιο έντερο και το οπίσθιο έντερο αντίστοιχα. Το μεσαίο τμήμα, το μέσο έντερο παραμένει προσωρινά συνδεδεμένο με το λεκιθικό σάκο μέσω του λεκιθικού μίσχου.

Η ανάπτυξη του αρχέγονου εντέρου και των παραγώγων του περιγράφεται σε τέσσερα μέρη:

- Το φαρυγγικό έντερο ή ο φάρυγγας, ο οποίος εκτείνεται από την στοματοφαρυγγική μεμβράνη, μέχρι το τραχειοβρογχικό εκκόλπωμα. Αυτό το τμήμα είναι σημαντικό για την ανάπτυξη του κεφαλιού και του αυχένα.
- Το πρόσθιο έντερο που εκτείνεται ουραία του φαρυγγικού σωλήνα έως και του σημείου που σχηματίζεται η καταβολή του ήπατος.

- Το μέσο έντερο, που ξεκινάει από την καταβολή του ήπατος και φτάνει μέχρι την ένωση των κεντρικών 2/3 με το περιφερικό 1/3 του εγκάρσιου κόλου.
- Τέλος το οπίσθιο έντερο που επεκτείνεται από το αριστερό 1/3 του εγκάρσιου κόλου έως και την κλοακική μεμβράνη.

Αναλυτικότερα, το πρόσθιο έντερο (foregut) δίνει γένεση στον οισοφάγο, στην τραχεία, στους πνεύμονες, τον στόμαχο και το εγγύς δωδεκαδάκτυλο μέχρι το σημείο εισόδου του χοληδόχου πόρου. Επίσης από το ενδοδερματικό επιθήλιο του άνω τμήματος του δωδεκαδακτύλου σχηματίζονται το ήπαρ, το πάγκρεας και το χοληφόρο δέντρο. Οι επιθηλιακές ηπατικές χορδές και το σύστημα των χοληφόρων αναπτύσσονται διεισδύοντας στο εγκάρσιο διάφραγμα – που είναι η μεσοδερματική ταινία μεταξύ της περικαρδιακής κοιλότητας και του λεκιθικού μίσχου – και διαφοροποιώντας το σε παρέγχυμα. Αιμοποιητικά κύτταρα –είναι παρόντα στο ήπαρ σε μεγαλύτερο ποσοστό στο έμβρυο από ότι στο νεογνό- τα κύτταρα Kupffer και τα κύτταρα συνδετικού ιστού γεννώνται στο μεσόδερμα. Το πάγκρεας αποτελείται από την κοιλιακή και την ραχιαία καταβολή, οι οποίες αργότερα συνενώνονται και δημιουργούν το τελικό όργανο. Αυτό το πρόσθιο τμήμα του έντερου χωρίζεται με ένα διάφραγμα, το τραχειοοισοφαγικό διάφραγμα, στον οισοφάγο μπροστά και στην τραχεία και τους πνεύμονες πίσω.

Το μέσο έντερο (midgut) δημιουργεί την πρώιμη εντερική έλικα η οποία δίνει γένεση στο δωδεκαδάκτυλο περιφερικότερα του φύματος του Vater, στη νήστιδα, στον ειλέο, στη σκωληκοειδή απόφυση, στο τυφλό, στο ανιόν κόλον και στο κεντρικό 2/3 του εγκάρσιου κόλου.

Τέλος το οπίσθιο έντερο (hindgut) δίνει γένεση στο περιφερικό 1/3 του εγκάρσιου, στο κατιόν κόλον, το σιγμοειδές, το ορθό και το άνω τμήμα του πρωκτικού σωλήνα. Το περιφερικό τμήμα του πρωκτικού

σωλήνα σχηματίζεται από εξώδερμα. Το τελικό τμήμα του οπισθίου εντέρου εισέρχεται στην οπίσθια επιφάνεια της κλοάκης, ενώ η αλλαντοΐδα εισέρχεται στην πρόσθια και αντίστοιχα σχηματίζονται ο ορθοπρωκτικός σωλήνας και ο ουρογεννητικός κόλπος. Η κλοάκη επενδύεται από ενδόδερμα και επικαλύπτεται από εξώδερμα. Η ταινία αυτή μεταξύ των δύο εμβρυικών στρωμάτων λέγεται κλοακική μεμβράνη. Ένα διάφραγμα από μεσόδερμα, το ουροορθικό διάφραγμα, διαχωρίζει την περιοχή μεταξύ της αλλαντοΐδας και του οπισθίου εντέρου. Καθώς το έμβρυο αναπτύσσεται και η ουραία αναδίπλωση συνεχίζεται η κορυφή του ουροορθικού διαφράγματος πλησιάζει πολύ κοντά, αλλά όχι σε επαφή, στην κλοακική μεμβράνη. Στο τέλος της 7^{ης} εβδομάδας η τελευταία ρηγνύετε σχηματίζοντας έτσι το πρωκτικό άνοιγμα του οπισθίου εντέρου- και κοιλιακά το άνοιγμα του ουρογεννητικού κόλπου. Η κορυφή του ουροορθικού διαφράγματος που ποτέ δεν έρχεται σε επαφή με την κλοακική μεμβράνη, σχηματίζει το περίνεο.

Στο έμβρυο ηλικίας 5 εβδομάδων το μέσο έντερο είναι εξαρτημένο από το κοιλιακό τοίχωμα μέσω ενός βραχέως μεσεντερίου και επικοινωνεί με τον λεκιθικό σάκο, του λεκιθικού μίσχου (Σχ.1,2). Όλα τα τμήματα του γαστρεντερικού σωλήνα που προέρχονται από το μέσο έντερο, αιματώνονται από την άνω μεσεντέριο αρτηρία. Η ανάπτυξη του μέσου εντέρου χαρακτηρίζεται από την ταχεία επιμήκυνση αυτού, καθώς και του μεσεντερίου του, έχοντας σαν αποτέλεσμα τη δημιουργία της πρωτογενούς εντερικής έλικας (Σχ.3). Το κεφαλικό άκρο της έλικας είναι αυτό που δίνει γένεση στο περιφερικό τμήμα του δωδεκαδακτύλου, τη νήστιδα και μέρος του ειλεού, ενώ το ουραίο άκρο της στο υπόλοιπο του ειλεού, το τυφλό, τη σκωληκοειδή απόφυση, το ανιόν κόλον και το εγγύς 2/3 του εγκάρσιου.

Σχ. 1 Οβελιαίες τομές εμβρύων σε διάφορα στάδια της ανάπτυξης καταδεικνύοντας τα αποτελέσματα της κεφαλοουραίας & της πλαγιοπλάγιας αναδίπλωσης του εμβρύου. Α. Έμβryo πριν την δημιουργία των σωματιών Β. Έμβryo με 7 σωματίες C. Έμβryo με 14 σωματίες D. Έμβryo στο τέλος του 1^{ου} μήνα κήσεως.

Σχ.2 Α. 9 mm έμβρυο περίπου 36 ήμερων, Β. Λίγο μεγαλύτερο έμβρυο

Σχ. 3 Α. Πρωτογενής εντερική έλικα πριν την στροφή. Η άνω μεσεντέριος αρτηρία σχηματίζει τον άξονα περιστροφής της. Το βέλος δείχνει τη φορά περιστροφής: αντίθετη των δεικτών του ρολογιού.

Β. Η πρωτογενής εντερική έλικα μετά από 180⁰ περιστροφή. Το εγκάρσιο κόλο περνάει μπροστά από το δωδεκαδάκτυλο.

Σαν αποτέλεσμα της ταχείας ανάπτυξης κυρίως του κεντρικού άκρου της πρωτογενούς εντερικής έλικας και του ήπατος, η κοιλιακή κοιλότητα προσωρινά καθίσταται πολύ μικρή για να χωρέσει όλα τα αναπτυσσόμενα όργανα, γι'αυτό και το μέσο έντερο εξέρχεται της εμβρυονικής κοιλότητας και εισέρχεται στην ομφαλική χορδή κατά την διάρκεια της 6^{ης} εμβρυικής εβδομάδας (physiological umbilical herniation). Συνέπεια επίσης της ταχείας επιμήκυνσης της έλικας είναι και η περιστροφή της γύρω από τον άξονα που δημιουργείται από την άνω μεσεντέριο αρτηρία. Η φορά της περιστροφής είναι αντίθετη αυτής των δεικτών του ρολογιού και το εύρος είναι 270°. Κατά τη διάρκεια τώρα της 10^{ης} εμβρυικής εβδομάδας η πρωτογενής εντερική έλικα αρχίζει να επιστρέφει στην κοιλιακή κοιλότητα. Οι ακριβείς λόγοι για το φαινόμενο αυτό δεν είναι γνωστοί, αλλά εικάζονται η υποστροφή του μεσόνεφρου, η μείωση του μεγέθους του ήπατος και η αύξηση του μεγέθους της κοιλιακής κοιλότητας.

Το κεντρικό τμήμα της νήστιδας είναι το πρώτο τμήμα της έλικας που εισέρχεται στην κοιλιακή κοιλότητα και παίρνει τη θέση της στα αριστερά. Καθώς οι έλικες του λεπτού εντέρου εισέρχονται παίρνουν θέση όλο και πιο δεξιά. Το τυφλό που εμφανίζεται περίπου την 6^η εβδομάδα κύησης σαν μια μικρή κωνική διάταση στο ουραίο άκρο της έλικας, είναι το τελευταίο τμήμα του εντέρου που εισέρχεται. Προσωρινά τοποθετείται στο δεξιό άνω τεταρτημόριο της περιτοναϊκής κοιλότητας κάτω από τον δεξιό λοβό του ήπατος. Από εκεί κατέρχεται στο δεξιό λαγόνιο βόθρο, δίνοντας τη θέση του στο ανιόν κόλον και στην ηπατική καμπή. Κατά την διάρκεια αυτής της διαδικασίας από το περιφερικό άκρο του τυφλού δημιουργείται ένα στενό εκκόλπωμα, η σκωληκοειδή απόφυση.

Αφού ολοκληρωθεί η είσοδος της πρωτογενούς εντερικής έλικας στην περιτοναϊκή κοιλότητα και τα διάφορα όργανα παίρνουν τις θέσεις

τους, το άνιον και το κατιόν κόλον στερούνται μεσεντερίου, σε οπισθοπεριτοναϊκή θέση. Η σκωλικοειδής απόφυση, το κατώτερο άκρο του τυφλού, το εγκάρσιο και το σιγμοειδές διατηρούν τα μεσεντεριά τους. Το μεσεντέριο δε του λεπτού εντέρου συμφύεται με το οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα και εκτείνεται από το σημείο όπου το δωδεκαδάκτυλο εισέρχεται στην περιτοναϊκή κοιλότητα έως την ειλεοτυφλική ένωση (Σχ.4).

Σχ.4 Άποψη των εντερικών ελίκων μετά την κινητοποίηση του μείζονος επιπλόου. Η διαγραμμισμένη περιοχή υποδεικνύει το ραχιαίο μεσεντέριο που συμφύεται με το οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα.

ΑΝΑΤΟΜΙΑ

Νήστιδα-Ειλεός

Η νήστιδα αρχίζει στην δωδεκαδακτυλονηστιδική καμπή (σ. Treitz) και ο ειλεός τελειώνει στην ειλεοτυφλική ένωση και βαλβίδα. Μαζί αποτελούν το "έλικώδες έντερο" (coiling gut). Η νήστιδα αποτελεί περίπου τα ανώτερα 2/5 των ελίκων του εντέρου και βρίσκεται αριστερά και πάνω στην περιτοναϊκή κοιλότητα, ενώ ο ειλεός τα κατώτερα 3/5 και βρίσκεται δεξιά και κάτω. Ο τελικός ειλεός συνήθως βρίσκεται μέσα στην πύελο από όπου ανέρχεται και εισέρχεται στο μεσαίο τμήμα του τυφλού.

Το μήκος του λεπτού εντέρου φυσιολογικά διπλασιάζεται από την 26η εβδομάδα έως την 38^η εβδομάδα κύησης. Στο τελειόμηνο νεογνό υπολογίζεται περίπου στα 2-3m, για να αυξηθεί σταδιακά και να φτάσει το μήκος του ενήλικα ανθρώπου, που είναι 6-8m. Μετρήσεις στο μήκος του λεπτού εντέρου που έγιναν σε αυτοψίες αποδεικνύουν τη μεγάλη ποικιλία σε παιδιά διαφόρων ηλικιών. Στον **πίνακα 1** παρατίθενται τα αποτελέσματα μιας μελέτης από 100 αυτοψίες παιδιών από το Royal Alexandra Hospital του Sydney.

Μήκος Λεπού Εντέρου (cm)			
Ηλικία	No	Εύρος	M.O.
Νεογνά	42	68-386	243
1 μ.-1 χρ.	40	104-591	344
1-5 χρ.	11	232-485	396
5-10 χρ.	5	275-510	428
>10 χρ	2	340-475	407

Πιν.1

Σε μια άλλη μελέτη πρόωρων νεογνών φάνηκε ότι το μήκος του λεπτού εντέρου σε νεογέννητα 12-27 εβδομάδων κύησης ήταν $118,6 \pm 22,0$ cm και αυξάνεται σε $245,5 \pm 41,9$ cm για νεογνά άνω των 35 εβδομάδων

κνήσεως⁷. Η διάμετρος ποικίλει από 1,5cm στα νεογνά, έως 3 και 4 cm στους ενήλικες. Τέλος η επιφάνεια απορρόφησης κυμαίνεται από 950 cm² κατά την γέννηση μέχρι 7,500 cm² στον ενήλικα.

Το τοίχωμα του λεπτού εντέρου από μέσα προς τα έξω αποτελείται από τον βλεννογόνο με τις εντερικές λάχνες, τον μυϊκό χιτώνα και τον ορογόνο. Ο μυϊκός χιτώνας αποτελείται από μια εσωτερική κυκλοτερή στοιβάδα και μια εξωτερική επιμήκη στοιβάδα. Μεταξύ των δυο βρίσκεται το φυτικό μεσεντέριο πλέγμα. Παρόλο που δεν υπάρχει ξεκάθαρο σημείο μετάπτωσης της νήστιδας στον ειλεό, υπάρχουν διαφορές στα χαρακτηριστικά τους, οι οποίες είναι χειρουργικά σημαντικές (Πίνακας 2, Σχήμα 5).

Χαρακτηριστικά	Νήστιδα	Ειλεός
Χρώμα	Βαθύ Κόκκινο	Ανοιχτό Ροζ
Διάμετρος	2-4cm	2-3cm
Τοίχωμα	Παχύ και Βαρύ	Λεπτό και Ελαφρύ
Αγγείωση	Πλούσια	Λιγότερο Πλούσια
Ευθείες αρτηρίες		
Vasa Recta	Μακριές	Κοντές
Αγγεικά τόξα	Μερικές Μεγάλες Έλικες	Πολλές Βραχείες Έλικες
Λίπος στο Μεσεντέριο	Λιγότερο	Περισσότερο
Κυκλοτερείς Πτύχες	Μεγάλες, Ψηλές, Πυκνές	Χαμηλές, Αραιές, Απούσες στο Περ. Τμήμα
Λεμφοζίδια	Μερικά	Πολλά (Peyer's patches)

Πιν. 2

Σχ.5 Μερικές εξωτερικές και εσωτερικές διαφορές της νήστιδας και του ειλεού

Το μεσεντέριο –μια πτυχή του περιτοναίου σε σχήμα βεντάλιας- είναι το μέσο με το οποίο προσφύεται η νήστιδα και ειλεός στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Η ρίζα του μεσεντερίου, η οποία έχει μήκος περίπου 15cm, κατευθύνεται από πάνω αριστερά λοξά προς τα κάτω και δεξιά. Εκτείνεται από την δωδεκαδακτυλονηστιδική ένωση (σ. Treitz) στα αριστερά του 2^{ου} οσφυϊκού σπονδύλου, προς την ειλεοτυφλική ένωση, στα δεξιά του ιερολαγονίου συνδέσμου. Το πλάτος του μεσεντερίου από τη ρίζα του μέχρι το εντερικό τοίχωμα είναι περίπου 20cm. Η ρίζα του μεσεντερίου στην πορεία της διασχίζει της εξής δομές:

- Ανιόν κόλον και οριζόντια μοίρα του δωδεκαδακτύλου
- Κοιλιακή Αορτή
- Κάτω κοίλη Φλέβα
- Δεξιός Ουρητήρας
- Δεξιός Μείζονας Ψοίτης
- Δεξιά Ορχικά ή Οωθητικά Αγγεία

Μεταξύ των δύο πετάλων του μεσεντερίου πορεύονται τα άνω μεσεντέρια αγγεία, λεμφαδένες, λίπος και νεύρα του αυτόνομου νευρικού συστήματος.

Αιμάτωση

Αρτηρίες: Η άνω μεσεντέριος αρτηρία αιματώνει την νήστιδα και τον ειλεό. Συνήθως εκφύεται από την κοιλιακή αορτή, στο επίπεδο του 1^{ου} οσφίϊκού σπονδύλου, περίπου 1cm κάτω από την έκφυση της κοιλιακής αορτής. Φέρεται μεταξύ των πετάλων του μεσεντερίου και δίνει 15-18 κλάδους στη νήστιδα και τον ειλεό. Αυτοί οι κλάδοι αναστομώνονται μεταξύ τους για να σχηματίσουν τα αρτηριακά τόξα (arterial arcades), από όπου εκφύονται τελικά οι ευθείες αρτηρίες (vasa recta). Το κατώτερο τμήμα του ειλεού επίσης αιματώνεται από την ειλεοκολική αρτηρία.

Φλέβες: η άνω μεσεντέριος φλέβα αποχετεύει το αίμα από την νήστιδα και τον ειλεό. Βρίσκεται στα δεξιά της αρτηρίας, στη ρίζα του μεσεντερίου. Τελειώνει πίσω από τον αυχένα του παγκρέατος όπου ενώνεται με την σπληνική και την μεσεντέρια φλέβα σχηματίζοντας το στέλεχος της πυλαίας φλέβας.

Λεμφαγγεία: τα ειδικά λεμφαγγεία τα οποία απορροφούν λίπος (lacteals) και βρίσκονται μέσα στις εντερικές λάχνες (προεξοχές του βλεννογόνου, μήκους 0,15-1,5mm) παροχετεύουν τη λέμφο στο λεμφικό πλέγμα του τοιχώματος της νήστιδας και του ειλεού. Τα λεμφαγγεία φέρονται μεταξύ των πετάλων του μεσεντερίου.

Οι μεσεντέριοι λεμφαδένες βρίσκονται:

- Κοντά στο εντερικό τοίχωμα
- Μεταξύ των αγγειακών τόξων
- Κατά μήκος του εγγύς τμήματος της άνω μεσεντέριας αρτηρίας.

Απαγωγή λεμφαγγεία από τους μεσεντέριους λεμφαδένες παροχετεύουν τη λέμφο στους άνω μεσεντέριους λεμφαδένες. Λεμφαγγεία από τον τελικό ειλεό ακολουθούν τον ειλεϊκό κλάδο της ειλεοκολικής αρτηρίας προς τους ειλεοκολικούς λεμφαδένες.

Νεύρα: Η άνω μεσεντέρια αρτηρία και οι κλάδοι της περιβάλλονται από το περιαγγειακό νευρικό πλέγμα, διαμέσου του οποίου νεύρα φτάνουν στα τμήματα εκείνα του λεπτού εντέρου που αιματώνονται από τους αντίστοιχους αρτηριακούς κλάδους. Τα νεύρα αυτά προέρχονται από το κοιλιακό και το μεσεντέριο πλέγμα.

Οι παρασυμπαθητικές ίνες των νεύρων της νήστιδας και του ειλεού προέρχονται από το οπίσθιο πνευμονογαστρικό στέλεχος. Οι προσυναπτικές παρασυμπαθητικές ίνες συνάπτονται με τις μετασυναπτικές στο μυεντερικό και το υποβλεννογόνιο πλέγμα του εντερικού τοιχώματος.

Οι συμπαθητικές ίνες των νεύρων της νήστιδας και του ειλεού προέρχονται από τα 5^ο έως 9^ο θωρακικό τμήμα του νωτιαίου μυελού και φτάνουν στο κοιλιακό πλέγμα μέσω του συμπαθητικού στελέχους και των σπλαχνικών νεύρων (μείζων και έλασσον). Οι προσυναπτικές συμπαθητικές ίνες συνάπτονται στα κυτταρικά σώματα των μετασυναπτικών συμπαθητικών νευρώνων, τα οποία βρίσκονται στα κοιλιακά και στα άνω μεσεντέρια (προσπονδυλικά) γάγγλια.

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Το έντερο έχει τεράστια ικανότητα απορρόφησης που οφείλεται στην μεγάλη επιφάνεια του βλεννογόνου (στα νεογνά 950 cm² και στους ενήλικες 7500cm²). Έτσι λοιπόν απορροφά την μεγαλύτερη ποσότητα των συστατικών και των υγρών που εισέρχονται σε αυτό με την

διατροφή, αλλά και των υγρών που εκκρίνονται από τα διάφορα όργανα του γαστρεντερικού συστήματος (Σχήμα 6).

Σχ.6 Σχηματική παράσταση της εντερικής λειτουργίας

Ο βλεννογόνος του λεπτού εντέρου αποτελείται από τις εντερικές λάχνες, τις κρύπτες, τον συνδετικό ιστό και την βλεννογόνια μυϊκή στοιβάδα. Η επιφάνεια του βλεννογόνου καλύπτεται από μονόστοιβο κυλινδρικό επιθήλιο. Το επιθήλιο αποτελείται από τα εντεροκύτταρα και από τα βλεννογόνια καλυκκοειδή κύτταρα. Τα πρώτα δημιουργούν τις μικρολάχνες οι οποίες παίρνουν μέρος στην έκκριση ενζύμων, αλλά και στην απορρόφηση. Από τα δεύτερα εκκρίνεται η βλέννη. Αδιαφοροποίητα κύτταρα εμφανίζονται στις κρύπτες, στον πυθμένα των λαχμών και καθώς αναδύονται προς την κορυφή τους, διαφοροποιούνται, ωριμάζουν και αποκτούν απορροφητικές ικανότητες. Έπειτα αποπίπτουν στον αυλό του εντέρου και αντικαθίστανται από νέα. Θέσεις υποδοχέων για τα θρεπτικά συστατικά, τη βιταμίνη B₁₂, το ασβέστιο, τον σίδηρο και τα χολικά άλατα βρίσκονται πάνω στα επιθηλιακά κύτταρα. Βλέννη καλύπτει όλη την επιφάνεια των εντεροκυττάρων η οποία παγιδεύει και κρατάει σε επαφή τα θρεπτικά συστατικά με την επιφάνεια απορρόφησης και επιτρέπει έτσι την επίτευξη της λειτουργίας του εντέρου. Επίσης η βλέννη δρα σαν φραγμός προς την είσοδο των βακτηρίων στην κυκλοφορία.

Ένζυμα από τους σιελογόνους αδένες, το ήπαρ, το πάγκρεας και τα εντεροκύτταρα είναι υπεύθυνα για την πέψη των θρεπτικών συστατικών. Τα λίπη που προέρχονται από την διατροφή και είναι κυρίως τριγλυκερίδια, υδρολύονται-διασπώνται από την παγκρεατική λιπάση σε λιπαρά οξέα, κυρίως μονογλυκερίδια και διγλυκερίδια. Τα λίπα οξέα συνδέονται με τα χολικά οξέα και έτσι απορροφώνται από τα εντερικά λεμφαγγεία και μεταφέρονται μέσω του θωρακικού πόρου στο φλεβικό σύστημα.

Με την βοήθεια της αμυλάσης που περιέχεται στη σίελο και αυτή που εκκρίνεται από το πάγκρεας, αλλά και των δισακχαριδασών που παράγονται στη νήστιδα, οι υδατάνθρακες που εισέρχονται με την τροφή

σαν πολυσακχαρίτες και γλυκογόνο διασπώνται σε απλά σάκχαρα. Έπειτα απορροφώνται, μεταφέρονται στην πυλαία κυκλοφορία και προωθούνται προς το ήπαρ. Οι πρωτεΐνες διασπώνται από τις πεπτιδάσες την θρυψίνη, τη χυμοθρυψίνη, και την ελαστάση. Αυτά τα ένζυμα προέρχονται κυρίως από το πάγκρεας και λιγότερο από την νήστιδα. Το τελικό αποτέλεσμα της διάσπασης των πρωτεϊνών είναι κυρίως τριπεπτίδια και διπεπτίδια παρά αμινοξέα. Τα πεπτίδια απορροφώνται και αυτά από τα εντερικά κύτταρα και μέσω της πυλαίας κυκλοφορίας μεταφέρονται στο ήπαρ.

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Σε ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου η εντερική λειτουργία εξαρτάται από πολλούς παράγοντες (**Πιν.3**).

Πίνακας 3: Παράγοντες που επηρεάζουν την εντερική λειτουργία του συνδρόμου βραχέος εντέρου.

- Ολικό μήκος εναπομείναντος λεπτού εντέρου.
- Αιτία της απώλειας του λεπτού εντέρου.
- Εάν η απώλεια λεπτού εντέρου συνέβη στην ενδομήτρια ζωή ή μετά.
- Παραμονή ή όχι της ειλεοτυφλικής βαλβίδας.
- Χρονικό διάστημα από την εκτομή λεπτού εντέρου.

Ο πιο σπουδαίος από αυτούς τους παράγοντες είναι το μήκος και ο τύπος του εναπομείναντος λεπτού εντέρου. Επειδή τα διάφορα συστατικά της τροφής απορροφώνται σε συγκεκριμένες και διαφορετικές περιοχές του γαστρεντερικού συστήματος το τμήμα που εκτέμνεται καθορίζει και το συγκεκριμένο έλλειμμα στον ασθενή⁸. Εκτομή στομάχου, νήστιδας η κόλου γίνεται καλύτερα ανεκτή από την εκτομή ειλεού. Ο στόμαχος πέπτει τα θρεπτικά συστατικά με τη δράση του υδροχλωρικού οξέος και της πεψίνης και παράγει τον ενδογενή παράγοντα που είναι απαραίτητος

για την απορρόφηση της B12. Αντιδρά δε σε μαζική εκτομή εντέρου με την παραγωγή μεγάλου όγκου γαστρικών υγρών πλούσιων σε οξύ⁹. Η νήστιδα είναι το τμήμα του εντέρου όπου απορροφώνται συστατικά όπως ασβέστιο, μαγνήσιο και σίδηρος. Επίσης είναι υπεύθυνη για την έκκριση της χολοκυστοκινίνης (CCK) και της σεκρετίνης, ουσίες οι οποίες διεγείρουν την έκκριση ενζύμων από το πάγκρεας και την χοληδόχο κύστη. Η εκτομή νήστιδας έχει σαν αποτέλεσμα την μείωση της επιφάνειας έκκρισης ενζύμων για την διάσπαση των υδατανθράκων, με αποτέλεσμα τη μείωση της πέψης και της απορρόφησης αυτών. Αυξημένη συγκέντρωση υδατανθράκων στον εντερικό αυλό δημιουργεί κατάλληλο υπόστρωμα για την ανάπτυξη μικροβίων. Η αντίδραση μεταξύ των υδατανθράκων και των βακτηριδίων (ζύμωση) παράγει γαλακτικό οξύ. Η απορρόφηση υψηλών συγκεντρώσεων γαλακτικού οξέος στο παχύ έντερο, μπορεί να οδηγήσει σε γαλακτική οξέωση. Επίσης μετά από εκτομή νήστιδας μειώνεται η παραγωγή χολοκυστοκινίνης και σεκρετίνης και άρα μεταβάλλεται η ηπατοπαγκρεατική έκκριση. Έτσι η πέψη λιπών και πρωτεϊνών μπορεί να μειωθεί σημαντικά και να αυξηθούν οι απώλειες σε ασβέστιο και μαγνήσιο. Εάν όμως παρ'όλα αυτά υπάρχει ικανοποιητικό μήκος ειλεού η εκτομή της νήστιδας μπορεί να γίνει πιο εύκολα ανεκτή.

Στον ειλέο απορροφώνται υδατάνθρακες, πρωτεΐνες, υγρά και ηλεκτρολύτες. Επίσης ο ειλέος είναι η κύρια πηγή απορρόφησης των χολικών αλάτων, της βιταμίνης B12 και των λιποδιαλυτών βιταμινών A,D,E και K. Εκτομή του μεγαλύτερου τμήματος του ειλεού οδηγεί σε έλλειμμα βιταμινών B12 και A,D,E και K και σε διάρροια. Οι διάρροιες οφείλονται σε τρεις παράγοντες:

- Μεγάλα ποσά υγρών περνάνε εξαιτίας της μείωσης του χρόνου μεταφοράς της τροφής μέσα στο γαστρεντερικό σωλήνα και της απώλειας επιφάνειας απορρόφησης.

- Εκσεσημασμένη μείωση της απορρόφησης των χολικών αλάτων και άρα παρουσία μεγάλης συγκέντρωσης αυτών στο παχύ έντερο έχει σαν αποτέλεσμα την μεγάλη ελάττωση στην απορρόφηση των ηλεκτρολυτών και παράλληλα την αύξηση της εκκριτικής ικανότητας του κόλου.
- Παράδοξα μεγάλο έλλειμμα χολικών αλάτων. Ο εντεροηπατικός κύκλος διακόπτεται και το ήπαρ δεν μπορεί να συνθέσει αρκετή χολή για να αντικαταστήσει την απώλεια. Έτσι λοιπόν τα λίπη δεν μπορούν να απορροφηθούν με αποτέλεσμα την στεατόρροια.
- Η υπερέκκριση οξέος έχει σαν αποτέλεσμα την αναστολή των ενζυμικών λειτουργιών¹⁰.

Ο σπουδαιότερος ρόλος της ειλεοτυφλικής βαλβίδας είναι να αυξάνει τη διαφορά πίεσης μεταξύ ειλεού και κόλου, έτσι ώστε να προλαμβάνεται η παλινδρόμηση εντερικού περιεχομένου από το παχύ έντερο, το οποίο είναι πλούσιο σε βακτήρια. Επίσης επιβραδύνει την διέλευση της τροφής από το λεπτό έντερο και δίνει έτσι την ευκαιρία επαφής των θρεπτικών συστατικών με την επιφάνεια απορρόφησης για περισσότερο χρόνο.

Εκτομή παχέος εντέρου έχει πολύ μικρή επίδραση στην πέψη και στην απορρόφηση. Το κόλον είναι η περιοχή απορρόφησης υγρών και νατρίου καθώς επίσης και έκκρισης καλίου και διττανθρακικών. Όμως στους ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου η παρουσία του παχέος εντέρου είναι σημαντική γιατί αυξάνει την επιφάνεια απορρόφησης για υγρά και ηλεκτρολύτες και μειώνει τη διάρροια. Ταυτόχρονα όμως μπορεί να προκαλέσει και αρνητικά αποτελέσματα, όπως κολίτιδα μετά από έκθεση σε υψηλές συγκεντρώσεις χολικών αλάτων. Επίσης παρατηρείται αύξηση της απορρόφησης των οξαλικών τα οποία μετά απεκκρίνονται στα ούρα και μπορούν να οδηγήσουν σε νεφρολιθίαση.

Ακόμη, το παχύ έντερο μπορεί να αποτελέσει περιοχή απορρόφησης του παραγόμενου γαλακτικού οξέος και έτσι να οδηγήσει σε γαλακτική οξέωση και κώμα. Τέλος σε απουσία της ειλεοτυφλικής βαλβίδας, παλινδρόμηση βακτηρίων και σηψαιμία.

Συνοπτικά στον **πίνακα 3** φαίνονται οι παράγοντες που προκαλούν δυσανεξία στην τροφή σε σύνδρομο βραχέος εντέρου:

- Γαστρική υπεροξύτητα
- Μείωση του χρόνου διέλευσης της τροφής από το λεπτό έντερο
- Καταστροφή του βλεννογόνου του λεπτού εντέρου
- Δυσαπορρόφηση νερού και ηλεκτρολυτών
- Ωσμωτικό φορτίο, δισαπορρόφηση σακχάρου, λίπους κλπ
- Ανεπάρκεια χολικών αλάτων

Πιν.3

Στον **πίνακα 4** φαίνονται τα συμπτώματα και τα σημεία που μπορεί να παρουσιάζουν οι ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου:

- Ωσμωτική διάρροια
- Στεατόρροια
- Κακή θρέψη
- Δυσαπορρόφηση
- Χολολιθίαση λόγω επηρεασμένου εντεροηπατικού κύκλου
- Νεφρολιθίαση λόγω υπεροξαλουρίας
- Γαλακτική οξέωση-Κώμα

Πιν.4

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Οι αιτίες του συνδρόμου βραχέος εντέρου συνοψίζονται στον **πίνακα 5** και στο **σχήμα 7**.

Πίνακας 5

- Νεκρωτική Εντεροκολίτιδα
- Συστροφή Μέσου Εντέρου- Κακή Στροφή (Malrotation)
- Τμηματική Συστροφή Λεπού Εντέρου
 1. Ανώμαλες Συμφύσεις
 2. Υπόλειμμα Ομφαλομεσεντερικού Πόρου
 3. Ειλεός εκ Μηκωνίου
- Γαστρόσχιση-Ραγής Εξόμφαλος
- Πολλαπλές Ατρησίες Λεπού Εντέρου
- Ολική Εντερική Αγαγγλιόνωση
- Τραύμα
- Φλεγμονώδης Νόσος Εντέρου
- Εγκολεασμός

Σχ.7 Αιτιολογία του Συνδρόμου Βραχέος Εντέρου.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Κάποιες διαγνωστικές μέθοδοι που μπορούν να βοηθήσουν στη διάγνωση του σύνδρομο βραχέος εντέρου συνοψίζονται στον **πίνακα 6**.

- Μέτρηση του χρόνου διέλευσης από το εναπομείναν λεπτό έντερο με τη βοήθεια μη απορροφήσιμου δείκτη.
- Απεικονίσει του γαστρεντερικού σωλήνα με την βοήθεια κάποιου ακτινοσκοπικού υγρού.
- Εξέταση κοπράνων για υδατάνθρακες, λίπος, χολή.
- Μέτρηση απορρόφησης της λακτόζης
- Μέτρηση έκκρισης του γαστρικού οξέος
- Μέτρηση ηλεκτρολυτών

Πιν. 6

Επίσης η υψηλή υποψία του χειρουργού που έχει μετρήσει το εναπομείναν λεπτό έντερο, η αναγκαιότητα της ολικής παρεντερικής διατροφής καθώς και η διάρκεια της μπορούν να βοηθήσουν στη διάγνωση.

ΑΝΑΠΡΟΣΑΡΜΟΓΗ ΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ

Η διαδικασία ανάπλασης σημαντικού ποσοστού του λεπτού εντέρου που έχει σαν αποτέλεσμα αλλαγές στην φυσιολογία και στην ανατομία του εναπομείναντος εντέρου λέγεται αναπροσαρμογή (intestinal adaptation)¹¹. Το αποτέλεσμα είναι αύξηση στην επιφάνεια του εντερικού βλεννογόνου και αντίστοιχη αύξηση της απορρόφησης και της πέψης¹². Επιμήκυνση των λαχνών ταυτόχρονα και των κρυπτών, πάχυνση των λείων μυϊκών ινών τους και αύξηση της διαμέτρου του αυλού είναι τα τελικά σημεία της διαδικασίας αυτής.

Λαμβάνει χώρα σε τρία στάδια:

1. Το πρώτο στάδιο, χαρακτηρίζεται από οξύ διαρροϊκό σύνδρομο και υπερέκκριση γαστρικού οξέος. Ο ασθενής είναι καθολικά εξαρτώμενος από την ολική παρεντερική διατροφή. Αρχίζει αμέσως μετά την εκτομή του εντέρου και μπορεί να συνεχιστεί και μέχρι 18 μήνες. Ο ειλεός έχει την μεγαλύτερη δυνατότητα αναπροσαρμογής αυξάνοντας έτσι την απορρόφηση των υδατανθράκων, των πρωτεϊνών και των λιπών όταν λείπει η νήστιδα.
2. Το δεύτερο στάδιο συνήθως αρχίζει ένα μήνα από την εκτομή και συνεχίζει μέχρι 12-18 μήνες. Το έντερο διατείνεται, τα επεισόδια των διαρροιών ελαττώνονται και ο ασθενής μπορεί σταδιακά να ανεχθεί εντερική διατροφή.
3. Το τρίτο στάδιο μπορεί να αρχίσει τρεις μήνες μετεγχειρητικά και να διαρκέσει μέχρι και δύο ή και περισσότερα χρόνια. Εξαρτάται από την έκταση της εντερεκτομής και είναι αυτό που καθορίζει το αν ο ασθενής θα καταφέρει να διατηρήσει εντερική διατροφή για την αύξηση και την ανάπτυξή του σε αποδεκτά επίπεδα. Υπερπλασία του βλεννογόνου συμβαίνει και στο παχύ έντερο αλλά σε πιο μικρό ποσοστό και έτσι μπορεί να αυξηθεί η απορρόφηση υγρών και ηλεκτρολυτών.

Παρόλο που ο ακριβής μηχανισμός που προκαλεί την έναρξη της αναπροσαρμογής και την ελέγχει δεν είναι γνωστός, υπάρχουν αρκετές πληροφορίες για διάφορους παράγοντες που επηρεάζουν τη διαδικασία αυτή (Πιν.7)¹³.

Πίνακας 7

Παράγοντες που επηρεάζουν την εντερική αναπροσαρμογή:

Χυμικοί παράγοντες

- Ορμόνες (γαστρίνη, χολοκυστοκινίνη, γλυκογόνο)
- Υποψήφιες ορμόνες ή εντερικά πεπτίδια (πχ. επιδερμικός αυξητικός παράγοντας, ηπατοκυτταρικός αυξητικός παράγοντας, πεπτίδιο-2 που μοιάζει με το γλυκογόνο, ιντερλευκίνη-11)

Γαστρεντερικές εκκρίσεις

- Παγκρεατικές εκκρίσεις
- Εντερικές εκκρίσεις
- Χολή

Θρεπτικά συστατικά του ορθού

- Εξωγενή (τροφή)
- Ενδογενή

Η προτεινόμενη ερμηνεία αποδίδεται στο **σχήμα 8**.

Σχ.8 Προτεινόμενο σχήμα που δείχνει τις επιδράσεις της εντερικής αναπροσαρμογής περιλαμβάνοντας α) θρεπτικά συστατικά του εντερικού αυλού β) γαστρεντερικές και συστηματικές ορμόνες γ) αυξητικοί παράγοντες δ) παγκρεατικές εκκρίσεις και χολή ε) ουσίες για τον μεταβολισμό των εντεροκυττάρων και στ) ενδοκυτταριο μεταβιβαστές του DNA και της σύνθεσης των πρωτεϊνών.

GH: Αυξητική ορμόνη, EGF: Επιδερμικός αυξητικός παράγοντας, LCT: Μακράς αλύσου τριγλυκερίδια, FFA: Ελεύθερα λιπαρά οξέα, SCFA: Βραχείας αλύσου λιπαρά όξέα, ODC: Αποκαρβοξυλάση της ορνιθίνης

Χορηγώντας θερμίδες ενδοφλεβίως επιτελείται η υποστήριξη της αύξησης αλλά και της ανάπτυξης, δεν υποστηρίζεται όμως η διαδικασία της αναπροσαρμογής και αυτό γιατί οι ασθενείς που βρίσκονται ολοκληρωτικά υπό ολική παρεντερική διατροφή παρουσιάζουν ατροφία του βλεννογόνου. Αυτή η κατάσταση μπορεί να ανασταλεί χορηγώντας μικρά ποσά εντερικής διατροφής. Επίσης έχει βρεθεί ότι ακόρεστα λίπη ενισχύουν την διαδικασία.

Φυσιολογικές ενδογενείς γαστρεντερικές εκκρίσεις ενισχύουν επίσης την ανάπτυξη. Παγκρεατικές εκκρίσεις και χολή αυξάνουν τον ρυθμό αύξησης του εντερικού βλεννογόνου. Πειράματα κατά τα οποία το φύμα του Vater έχει μετεμφυτευθεί στον ειλεό, παρακάμπτοντας τη νήστιδα, είχαν σαν αποτέλεσμα την υποπλασία του βλεννογόνου της τελευταίας και αντίθετα την υπερπλασία στην περιοχή του ειλεού που έγινε μεταμόσχευση.

Την πιο σημαντική επίδραση ίσως έχουν οι χυμικοί παράγοντες. Αυτές οι ουσίες μπορεί να είναι ορμόνες, αυξητικοί παράγοντες ή κυτοκίνες¹⁴. Η σχέση μεταξύ των αυξητικών παραγόντων και της εντερικής ανάπτυξης είναι γνωστή από το 1960. Το 1980 και το 1990 συγκεκριμένες ορμόνες ή πεπτίδια αναγνωρίστηκαν –σε πειραματική βάση– σαν διεγέρτες της υπερπλασίας του βλεννογόνου. Προς το παρόν η μοναδική ουσία ή οποία χρησιμοποιείται κλινικά είναι το glucagon-like πεπτίδιο-2^{15,16}. Αυτοί οι χυμικοί παράγοντες βρίσκονται στη σίελο ή παράγονται από εντεροενδοκρινικά κύτταρα του γαστρεντερικού σωλήνα ή τέλος εκκρίνονται στην κυκλοφορία από άλλα απομακρυσμένα όργανα.

Υπάρχουν ενδείξεις ότι οι φυσιολογικά υπάρχουσες πολυαμίνες (πιτρεσίνη, σπερμιδίνη και σπερμίνη) μπορεί να παίζουν κάποιο ρόλο στην κυτταρική ανάπτυξη. Πειραματικά μαζική εκτομή λεπτού εντέρου έχει σαν αποτέλεσμα την εκσεσημασμένη αύξηση πολυαμινών και του ενζύμου που ελέγχει την σύνθεσή τους, της αποκαρβοξυλάσης της

ορνιθίνης (ODC). Εάν ανασταλεί η λειτουργία αυτού του ενζύμου, μετά από εκτεταμένη εντερεκτομή λεπτού, η συγκέντρωση των πολυαμινών μειώνεται δραματικά και δεν επιτυγχάνεται η υπερτροφία του βλεννογόνου.

Κατά γενική ομολογία η διαδικασία της εντερικής ανάπλασης μετά από εντερεκτομή είναι πολυπαραγοντική, δεν έχει όμως αποσαφηνισθεί πλήρως.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Στην πρώιμη μετεγχειρητική περίοδο, μετά από εκτομή σημαντικού μήκους λεπτού εντέρου, προσοχή πρέπει να δοθεί στην αναπλήρωση των αναγκών του ασθενούς σε υγρά και ηλεκτρολύτες. Ταυτόχρονα ξεκινάει χορήγηση ολικής παρεντερικής διατροφής. Οι εκσεσημασμένες απώλειες από πιθανές στομίες που υπάρχουν ή από τις διάρροιες, θα πρέπει να καταμετρώνται και να αναπληρώνονται.

Τα επίπεδα ασβεστίου, μαγνησίου, βιταμινών και ιχνοστοιχείων στο αίμα καθώς και το pH πρέπει να ελέγχονται. Ενδοφλέβια έγχυση λίπους (40% των θερμίδων) γίνεται ημερησίως ή τρεις φορές την εβδομάδα.

Μόλις η λειτουργία του γαστρεντερικού ανακτηθεί, αρχίζει η σταδιακή εντερική σίτιση. Αυτό συνήθως επιτυγχάνεται με μικρά εφάπαξ ποσά εντερικής διατροφής ή με συνεχή έγχυση μέσω γαστροστομίας ή ρινογαστρικού σωλήνα σιτίσεως. Τα νεογνά και τα μικρά παιδιά πρέπει να τρέφονται έστω και ελάχιστα από το στόμα για να συνηθίζουν στη διαδικασία της απομύζησης και της κατάποσης. Επίσης επειδή η διαδικασία της εντερικής ανάπλασης αρχίζει νωρίς μετά την εντερεκτομή, η χρησιμότητα της περιορισμένης πρώιμης εντερικής σίτισης δεν είναι μόνο να προάγει την διατροφή αλλά και να ερεθίσει τους μηχανισμούς αυτούς της αναπροσαρμογής. Μικροί όγκοι ισοτονικών διαλυμάτων

σίτισης εισάγονται αρχικά. Πρέπει να ελέγχονται η ωσμωτικότητα, ο όγκος, η σύνθεση και η μέθοδος χορήγησης –εφάπαξ ή συνεχόμενη έγχυση.

Στο παρελθόν είχε παρατηρηθεί μεγάλο ενδιαφέρον για την χρήση στοιχειακής διατροφής στους ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου. Αυτή η διατροφή έχει θεωρητικά το προτέρημα της ευκολότερης απορρόφησης επειδή αποτελεί ήδη στοιχειακή φόρμα. Όμως αφού δεν απαιτείται ενδοαυλική πέψη δεν ερεθίζεται και η παραγωγή εκκρίσεων. Επίσης τα απλά σάκχαρα και τα αμινοξέα που περιέχονται στη στοιχειακή διατροφή αυξάνουν την ωσμωτικότητα που έχει σαν αποτέλεσμα την έναρξη της διάρροιας. Πειραματικές περισσότερες και λιγότερες κλινικές μελέτες έχουν δείξει, ότι μη στοιχειακή δίαιτα διεγείρει εντονότερα το γαστρεντερικό και προκαλεί έναρξη του μηχανισμού ανάπλασής του.

Η εντερική διατροφή που μπορεί να γίνει καλύτερα ανεκτή, περιέχει πεπτίδια σαν την κύρια πηγή πρωτεϊνών και πολυμερισμένη γλυκόζη σαν πηγή υδατανθράκων¹⁷. Η τελευταία έχει την χαμηλότερη ωσμωτικότητα και διασπάται κυρίως από τα παγκρεατικά ένζυμα. Μακράς αλύσου τριγλυκερίδια και βραχείας αλύσου λιπαρά οξέα είναι σημαντικά και πρέπει να προστίθενται σταδιακά στη διατροφή, γιατί προκαλούν υπερπλασία του βλεννογόνου. Στο παρελθόν οι ασθενείς αυτοί δεν σιτιζόταν με πολύπλοκα λίπη γιατί υπήρχε ο κίνδυνος πρόκλησης στεατόρροιας. Πολλαπλές κλινικές μελέτες έχουν δείξει ότι αυτό δεν ισχύει. Τα μεσαίας αλύσου τριγλυκερίδια απορροφώνται κυρίως από το βλεννογόνο χωρίς τη βοήθεια της λιπάσης και των χολικών οξέων. Παρουσιάζουν θεωρητικά προτέρημα στο σύνδρομο βραχέος εντέρου αλλά δεν προκαλούν την ανάπλαση του εντέρου.

Ο όγκος και η ωσμωτικότητα της διατροφής θα πρέπει να αυξάνονται σταδιακά. Προσοχή πρέπει να δοθεί στην προσθήκη ινών,

ειδικά πεκτίνης. Βιταμίνες B12 , A,D,E και K επίσης απαιτούνται. Όσο περισσότερα συστατικά απορροφώνται, ο όγκος της παρεντερικής διατροφής ελαττώνεται. Σε αυτό το σημείο είναι δυνατό το πέρασμα στην χορήγηση ολικής παρεντερικής διατροφής στο σπίτι του ασθενούς. Σε αυτό το στάδιο ο ασθενής και το οικογενειακό του περιβάλλον εκπαιδεύεται και ενθαρρύνεται να συνεχίσει την θεραπεία στο σπίτι, παράλληλα με όλες τις δραστηριότητες. Μάλιστα η χορήγηση της ολικής παρεντερικής διατροφής μπορεί να περιοριστεί τις νυχτερινές ώρες, έτσι ώστε το παιδί να συμμετέχει στις ημερήσιες δραστηριότητες.

Κατά την διάρκεια της νοσηλείας αλλά και στο σπίτι επιβάλλεται η περιοδική εξέταση κοπράνων για άπεπτες ίνες, περιεκτικότητα σε νερό, συχνότητα, όγκο και παρουσία άπεπτου λίπους. Η παρακολούθηση αυτών των ασθενών επιβάλλει την επί μακράν περίοδο προσεκτικό έλεγχο της ανάπτυξής τους αλλά και της παρουσίας πιθανών επιπλοκών από την παρεντερική διατροφή που μπορεί να είναι σήψη προερχόμενη από τους φλεβικούς καθετήρες, χολόσταση και χολόλιθοι.

ΦΑΡΜΑΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η δυνατότητες σε αυτό το επίπεδο είναι πολλαπλές.

1. Μείωση της έκκρισης γαστρικού οξέος.

Έχει βρεθεί ότι τους πρώτους μήνες μετά την εκτομή του εντέρου παρατηρείται υπεργαστρναιμία και άρα υπερέκκριση γαστρικών υγρών. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα αύξηση του κινδύνου δημιουργίας πεπτικών ελκών και επίταση της διάρροιας. Άμεσα μετεγχειρητικά λοιπόν, προτείνεται η χορήγηση αντιόξινων ή σουκραλφάτης μέσω του ρινογαστρικού σωλήνα και μετά από το στόμα. Επίσης μπορούν να χρησιμοποιηθούν αναστολείς των υποδοχέων ισταμίνης-2. Μειώνοντας έτσι την έκκριση γαστρικού οξέος, μειώνονται και οι διάρροιες και άρα και οι απώλειες σε νερό και ηλεκτρολύτες. Εκπρόσωποι αυτής της

κατηγορίας είναι η σιμετιδίνη και η ρανιτιδίνη¹⁸. Εάν η χρήση τους αποτύχει προχωράμε στη χορήγηση αναστολέων αντλίας πρωτονίων με κύριο εκπρόσωπο την ομενπραζόλη.

2. Μείωση της κινητικότητας του γαστρεντερικού σωλήνα.

Δεκάδες χρόνια τώρα χρησιμοποιούνται φάρμακα που μειώνουν την περίσταση του εντέρου και αυξάνουν έτσι το χρόνο διέλευσης τροφής στο σύνδρομο βραχέος εντέρου. Έτσι αυξάνεται ο χρόνος επαφής της τροφής με τα εντεροκύτταρα και επιτρέπεται η καλύτερη απορρόφηση, ενώ μειώνεται η διάρροια. Η υδροχλωρική λοπεραμίδη είναι ένα συνθετικό ανάλογο των παρεντερικά δρώντων οπιοειδών, η οποία αναστέλει την κινητικότητα του λεπτού αλλά και του παχέος εντέρου. Διφαινοξυλάτη είναι ένα άλλο οπιοειδές που δρα σαν αντιδιαρροϊκό, το οποίο απορροφάται και μεταβολίζεται στην ενεργό μορφή της. Καθώς η εντερική διατροφή σταδιακά αυξάνεται, εάν κριθεί απαραίτητο, μπορεί να προστεθεί στη χρήση της λοπεραμίδης και η κωδεΐνη για να μειώσει επιπλέον την εντερική κινητικότητα.

Η θεραπεία πρέπει να εξατομικεύεται και εξαρτάται από το μήκος του εναπομείναντος εντέρου, την παραμονή ή όχι της ειλεοτυφλικής βαλβίδας και το μήκος του παχέος εντέρου. Χρειάζεται προσοχή στη χρήση των παραπάνω φαρμάκων, σε ασθενείς που δεν έχουν την ειλεοτυφλική βαλβίδα, γιατί είναι πιθανή η αύξηση των μικροβίων στο διατεταμένο τμήμα του εντέρου. Όταν διαγιγνώσκεται υπερανάπτυξη μικροβίων πρέπει να σταματάει η χορήγηση φαρμάκων που μειώνουν την περισταλτικότητα του εντέρου, να δίνεται μετρονιδαζόλη από το στόμα και να γίνεται έκπλυση του παχέος εντέρου με κλίσμα από φυσιολογικό ορό.

Η απουσία του τελικού ειλεού έχει σαν αποτέλεσμα την αύξηση της διάρροιας επειδή μεγάλες συγκεντρώσεις χολικών οξέων και αλάτων εισέρχονται στο παχύ έντερο, αντί να απορροφηθούν και να

ακολουθήσουν τον φυσιολογικό εντεροηπατικό κύκλο. Τα βακτήρια του κόλου αποδεσμεύουν τα χολικά άλατα παράγοντας έτσι ελεύθερα χολικά οξέα τα οποία προκαλούν αύξηση της έκκρισης νερού και ηλεκτρολυτών στον αυλό του παχέος εντέρου. Η χολεστυραμίνη απομονώνει τα χολικά άλατα και μειώνει της απώλειες στα κόπρανα ανταλλάσσοντας ιόντα χλωρίου με χολικά οξέα και δημιουργώντας μη απορροφίσιμα συμπλέγματα για απέκκριση στα κόπρανα¹⁹.

Η σωματοστατίνη είναι μια πεπτιδική ορμόνη που παρουσιάζει ποικιλία επιδράσεων στο γαστρεντερικό σύστημα. Αυτή και τα συνθετικά της ανάλογα όπως η οκτρεοτίδη, μπορούν να μειώσουν την γαστρική έκκριση, το ρυθμό παροχέτευσης του γαστρικού περιεχομένου τη σύσπαση της χοληδόχου κύστεως, την εξωκρινή λειτουργία του παγκρέατος, την κινητικότητα, καθώς και την έκκριση του λεπτού εντέρου. Μειώνοντας τον ρυθμό διέλευσης της τροφής και των εκκρίσεων, αυξάνει την απορρόφηση υγρών και ηλεκτρολυτών και μειώνει τις απώλειες σε ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου.

3. Γλουταμίνη και Αυξητική ορμόνη

Η γλουταμίνη είναι ένα από τα απαραίτητα αμινοξέα και η κύρια πηγή ενέργειας του κυττάρου. Πειραματικές μελέτες έχουν δείξει ότι ερεθίζει την δημιουργία των εντεροκυττάρων, προλαβαίνει την ατροφία του εντερικού βλεννογόνου και ενισχύει την υπερπλασία του μετά από εντερεκτομή. Επίσης αυξάνει τα επίπεδα αποκαρβοξυλάσης της ορνιθίνης η οποία είναι σημαντική για τη σύνθεση των πολυαμινών, ουσίες που βοηθάνε την παραγωγή των εντεροκυττάρων²⁰. Η ανθρώπινη αυξητική ορμόνη είναι ένα πεπτίδιο μονής αλύσου που συντίθεται σαν προορμόνη στον πρόσθιο λοβό της υπόφυσης. Μελέτες έχουν αποδείξει την αναβολική της δράση και τη θετική της επίδραση στην ανάπτυξη του εντέρου.

4. Άλλοι Αυξητικοί Παράγοντες

Το γεγονός ότι ενδογενείς και εξωγενείς παράγοντες μπορούν να προκαλέσουν αλλαγές στην μορφολογία του εντέρου, δεν είναι καινούργια ανακάλυψη. Πριν 20 περίπου χρόνια ο Schwartz²¹ και οι συνεργάτες του μετά από πειράματα σε ζώα κατέδειξαν τη θετική επίδραση διαφόρων πεπτιδίων στην εντερική ανάπτυξη. Τέτοιοι παράγοντες είναι ο επιδερμικός αυξητικός παράγοντας, ο insulin like αυξητικός παράγοντας (IGF-1), η ιντερλευκίνη-11, ο ηπατοκυτταρικός αυξητικός παράγοντας (HGF) και τέλος μια ομάδα ουσιών που αποκαλούνται "πεπτίδια που προέρχονται από προγλυκογόνο" (proglycogen derived peptides)^{22,23,24}.

Οι πληροφορίες για όλους αυτούς τους παράγοντες και τις επιδράσεις έχουν ακόμη ασάφειες. Η συνεχιζόμενη έρευνα πάνω σε αυτό το πεδίο υπόσχεται πολλά και ίσως στο μέλλον την επίτευξη της θεραπείας του συνδρόμου βραχέως εντέρου.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η καλύτερη θεραπεία φυσικά του συνδρόμου βραχέως εντέρου είναι η πρόληψη και η αποφυγή του, πεδίο το οποίο αποτελεί και το βασικό στόχο της διδακτορικής διατριβής.

Περίπου 20% αυτών των ασθενών δεν μπορούν να αναπτύξουν ικανοποιητικό προοδευτικό μηχανισμό ανάπτυξης. Αυτά τα παιδιά έχουν ανθιστάμενο σύνδρομο βραχέως εντέρου και είναι πιθανό να βοηθηθούν με κάποια από τις διάφορες χειρουργικές επεμβάσεις που έχουν αναπτυχθεί και χρησιμοποιηθεί κατά καιρούς.

Αρχικά πρέπει να αποσαφηνιστεί η αναγκαιότητα ή όχι χειρουργικής αντιμετώπισης. Η απάντηση λοιπόν στην ερώτηση "κρίνεται απαραίτητη η χειρουργική επέμβαση; "είναι καταφατική εφ'όσον:

1. Η επιφάνεια απορρόφησης είναι πολύ περιορισμένη.
2. Υπάρχουν εκσεσημασμένα διατεταμένες έλικες που παρεμποδίζουν την περίσταση.
3. Ο ρυθμός διέλευσης της τροφής είναι ταχύς.

Έπειτα πρέπει να αποφασισθεί και να απαντηθεί η εξής ερώτηση: "ποία είναι η κατάλληλη στιγμή κατά την οποία μια χειρουργική επέμβαση θα βοηθήσει τον ασθενή και δε θα τον βλάψει;", "Εάν αυτή γίνει πολύ νωρίς μπορεί να μην είναι χρήσιμη, εφ'όσον πάντα υπάρχει η πιθανότητα να επιτευχθεί η εντερική αναπροσαρμογή. Εάν η επέμβαση γίνει πολύ αργά, ο ασθενής είναι πιθανό να υποφέρει ήδη από επιλογές –που ήδη έχουν προαναφερθεί. Έτσι λοιπόν το ελάχιστο χρονικό περιθώριο του ενός έτους θα πρέπει να δοθεί στον ασθενή προκειμένου να αναπτύξει τον μηχανισμό της εντερικής αναπροσαρμογής.

Μετά από την περίοδο αυτή και αν ο ασθενής συνεχίζει να σημειώνει πρόοδο στην ανοχή εντερικής διατροφής, η επέμβαση μπορεί να αναβληθεί. Εάν όμως ήδη υπάρχουν επιπλοκές – κυρίως από την χρήση ολικής παρεντερικής διατροφής- και ο ασθενής παρουσιάζει στασιμότητα, τότε η επέμβαση φαίνεται να αποτελεί "μονόδρομο".

Το τρίτο ερώτημα που θα πρέπει να απαντήσουν οι θεράποντες ιατροί είναι: "ποίο ακριβώς είδος επέμβασης είναι καταλληλότερο για το συγκεκριμένο ασθενή; "Ανάλογα με το πρόβλημα που υπάρχει και έχει επισημανθεί, έχουν αναπτυχθεί και αντίστοιχες χειρουργικές τεχνικές. Η ανάπτυξη και η παρουσίαση αυτών των τεχνικών ξεφεύγει από το σκοπό αυτής της ανασκόπησης, κρίνεται όμως απαραίτητη η απλή αναφορά τους (Πιν.8)²⁵.

Πίνακας 8. Χειρουργικές Τεχνικές για Ασθενείς με Σύνδρομο Βραχέος Εντέρου.

- Για αύξηση του χρόνου διέλευσης της τροφής από το γαστρεντερικό σύστημα.

1. Χρήση αντιπερισταλτικού τμήματος του λεπτού εντέρου
 2. Μεσολάβηση τμήματος παχέος εντέρου
 3. Δημιουργία τεχνητών βαλβίδων
 4. Τεχνητός εγκολεασμός
 5. Αναστροφή της πορείας της τροφής με τη χρήση ηλεκτροδίων (πειραματική μελέτη)
 6. Δημιουργία κυκλικής εντερικής έλικας
- Για αύξηση της εντερικής επιφάνειας απορρόφησης
 1. Χρήση μοσχευμάτων από ορογόνο
 2. Μεταμόσχευση βλεννογόνου
 3. Μεταμόσχευση λεπτού εντέρου
 4. Επιμήκυνση του λεπτού εντέρου

 - Για βελτίωση του περισταλτικού
 1. Πλαστική των στενώσεων (stricturoplasty)
 2. Εκτομή ή πτύχωση του διατεταμένου τμήματος κατά τον επιμήκη άξονα (tapering)

Σε αυτό το σημείο έχει σημασία να αναφέρουμε περιληπτικά την μέθοδο Bianchi^{26,27,28} (Σχ.9). Είναι μέθοδος επιμήκυνσης και στηρίζεται στην ανατομική μορφολογία των μεσεντέριων αγγείων. Τα τελευταία, μόλις πριν φτάσουν στο τοίχωμα του λεπτού εντέρου διχάζονται ήδη μέσα στο μεσεντέριο και ο κάθε κλάδος αιματώνει το μισό διαμετρικά εντερικό τοίχωμα. Έτσι λοιπόν είναι εφικτός ο διαχωρισμός ενός διατεταμένου τμήματος λεπτού εντέρου κατά τον επιμήκη άξονα και η δημιουργία δύο τμημάτων με την μισή διάμετρο το καθένα του αρχικού. Στη συνέχεια αυτά αναστομώνονται μεταξύ τους σε σειρά. Τελικά έχουμε διπλασιασμό ενός τμήματος του εντέρου με την μισή αρχική διάμετρο.

Σχ.9 Μέθοδος Bianchi. Επιμήκυνση λεπτού εντέρου

Παρακάτω παρατίθεται ένας προτεινόμενος αλγόριθμος κατά την διάρκεια της επέμβασης (Σχ.10).

Σχ.10 Προτεινόμενος αλγόριθμος κατά την διάρκεια χειρουργικής αντιμετώπισης του συνδρόμου βραχέος εντέρου

ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΛΕΠΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ

Ανεπάρκεια λειτουργίας του λεπτού εντέρου ή ακατάλληλο μήκος αποτελούν ενδείξεις για μεταμόσχευση λεπτού εντέρου σε ασθενείς με σύνδρομο βραχέος εντέρου που:

- Ο μηχανισμός της αναπροσαρμογής απέτυχε
- Είναι ανήμποροι να ανεχθούν εντερική διατροφή και που έχουν αναπτύξει ηπατική νόσο σαν επιπλοκή της ολικής παρεντερικής διατροφής.
- Δεν είναι δυνατή πια η τοποθέτηση φλεβικής γραμμής και άρα η συνέχιση της ολικής παρεντερικής διατροφής δεν είναι εφικτή.

Πριν την εισαγωγή της κυκλοσπορίνης σαν ανοσοκατασταλτικό-που έγινε στις αρχές της δεκαετίας του 1980- δεν υπήρχαν περιπτώσεις ασθενών με μεταμόσχευση λεπτού εντέρου που να επέζησαν για μεγάλο χρονικό διάστημα. Η χρήση της κυκλοσπορίνης και συμπληρωματικά της αζαθειοπρίμης και των κορτικοστεροειδών είχαν σαν αποτέλεσμα την αύξηση του ποσοστού επιβίωσης των ασθενών αλλά και πάλι πολύ κάτω των προσδοκιών²⁹. Ακόμη πιο βελτιωμένα ανοσοκατασταλτικά όπως ο τακρόλιμους είχαν ακόμη καλύτερα αποτελέσματα στην αποφυγή της απόρριψης του μοσχεύματος^{30,31}.

Πρέπει να αναφερθεί ότι οι επιπλοκές αυτής της επέμβασης όπως σηψαιμία ή απόρριψη του μοσχεύματος είναι δυνητικά θανατηφόρες.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Το σύνδρομο βραχέος εντέρου αναφέρεται σε αρκετά συγγράμματα σαν "εξοντωτικό" για τους ασθενείς και "καταστρεπτικό" για το κράτος, λόγω του υψηλού κόστους νοσηλείας και θεραπείας των ασθενών. Εδώ έρχεται λοιπόν και η διατριβή με τίτλο «Καθορισμός πλαισίου εγχειρητικής αγωγής για την πρόληψη και αποφυγή του συνδρόμου βραχέος εντέρου σε νεογνά και βρέφη» για να προσθέσει ένα λιθαράκι

στην επιστήμη και να προσπαθήσει για την απαλλαγή από όλα αυτά τα προβλήματα κυρίως του ασθενούς, έπειτα της οικογένειάς του και τέλος του κράτους.

Η πρόγνωση των ασθενών αυτών έχει βελτιωθεί θεαματικά από την εμφάνιση της ολικής παρεντερικής διατροφής και μετά. Τα ποσοστά επιβίωσης κυμαίνονται πια από 75-83% σε ασθενείς με 20cm λεπτού εντέρου με ή χωρίς την ειλεοτυφλική βαλβίδα^{32,33}. Το κόστος όμως της επί μακρόν χορήγησης παρεντερικής διατροφής δεν είναι αμελητέο και μπορεί να υπολογιστεί -από Αμερικανικές μελέτες – μεταξύ \$50000 και \$150000 το χρόνο. Ενάντια όμως στο κόστος και το σημαντικό ποσοστό νοσηρότητας, μπορεί πλέον να επιτευχθεί άριστη ποιότητα ζωής στην πλειονότητα των ασθενών. Αυτό οφείλεται στη συνεχή βελτίωση της ολικής παρεντερικής διατροφής, της εντερικής διατροφής, των χειρουργικών επεμβάσεων, αλλά και των αποτελεσμάτων της μεταμόσχευσης λεπτού εντέρου. Ο στόχος όλων αυτών των μέσων, είναι να επιτευχθεί η ανοχή από τον ασθενή της εντερικής διατροφής έτσι ώστε να αποφευχθούν επιπλοκές όπως η ηπατική ανεπάρκεια, η πυλαία υπέρταση, η αιμορραγία από το γαστρεντερικό και η περιτονίτιδα ή η σήψη που σχετίζονται με την υπερανάπτυξη των μικροβίων ενδοαυτικά και το πέρασμα τους στη συστηματική κυκλοφορία.

Σημαντικό για την αντιμετώπιση αυτών των ασθενών, είναι να γίνει κατανοητός ο ενδογενής φυσιολογικός μηχανισμός της εντερικής ανάπλασης, έτσι ώστε να είναι δυνατή η πρόκληση, η επιτάχυνση ίσως αλλά και η αποτελεσματικότητα της. Αισιοδοξία για το μέλλον αυτών των ασθενών, μπορούν να εγγυηθούν όλοι οι αυξητικοί παράγοντες που όπως έχει αναφερθεί επιδρούν στην αύξηση των εντεροκυττάρων.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Flink JM. The effect of extensive resections of the small intestine. *Bull Johns Hopkins Hos* 1912; XXIII:127-143.
2. Pilling GP, Cresson SL. Massive resections of the small bowel in the neonatal period. *Pediatrics* 1957;19:940-948.
3. Wilmore DW, Dudrick SJ. Growth and development of an infant receiving all nutrients exclusively by vein. *J Am Med Assoc* 1968;203:860-864.
4. Rickham PP. Massive small intestinal resection in newborn infants. *Ann Roy Coll Surg Engl* 1967;41:480-5.
5. Wilmore D. Factors correlating with a successful outcome following extensive intestinal resection in newborn infants. *J Pediatr* 1973;80:88-95.
6. Dorney St FA, Ament ME, Berquist WE et al. Improved survival in very short small bowel of infancy with use of long term parenteral nutrition. *J Pediatr* 1985;107:521-5.
7. Touloukian RJ, Walker-Smith GJ (1983) Normal intestinal length in preterm infants. *J Pediatr Surg* 18:720-723.
8. Parkinson RS, Walker-Smith JA (1973) Short small-bowel syndrome. *Med J Aust* 2:205.
9. Bohane TD, Haka-Ikse K, Biggar WD et al. (1979) A clinical study of young infants after small intestinal resection. *J Pediatr* 94:552-558.
10. Strauss E, Gerson CD, Yalow RS (1974) Hypersecretion of gastrin associated with short bowel syndrome. *Gastroenterology* 66:175.
11. Georgeson KE, Breaux CW, Jr. Outcome and intestinal adaptation in neonatal short bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 1992;27:344-350.
12. Bristol JB, Williamson RCN. Mechanisms of intestinal adaptation. *Pediatr Surg Int* 1988;4:233-41.

13. Principles of Pediatric Surgery 2nd edition James A O'Neill
Chapter 53 Short Bowel Syndrome.
14. Byrne T, Morrissey TB, Wattkom TV, et al: Growth hormone, glutamine, and a modified diet enhance nutrient absorption with severe short bowel syndrome. *J Parenter Enteral Nutr* 19:296-302, 1995.
15. Vanderhoof JA, Mataya SM. Enteral and parenteral nutrition in patients with short-bowel syndrome. *Eur J Paediatr Surg* 1999;9:214-19.
16. Fuller PJ, Beveridge DJ, Taylor RG. Ileal proglucagon gene expression in rat: characterization in intestinal adaptation using in situ hybridisation. *Gastroenterology* 1993;104:459-66.
17. Vanderhoof JA, Young RJ : Enteral nutrition in short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 10:65-70, 2001.
18. Cortot A, Fleming R, Malagelada J : Improved nutrient absorption after cimetidine in short bowel syndrome with gastric hypersecretion. *N Engl J Med* 300:79, 1979.
19. Thompson WG : Cholestyramine. *Can Med Assoc J* 104:305, 1971.
20. Wilmore DW. Glutamine and the gut. *Gastroenterology* 1994;107:1818-901.
21. Scgwartz MZ, Kuenzler K : Pharmacotherapy and growth factors in the treatment of short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 10:81-90, 2001.
22. Ianolli P, Miller JH, Ryan CK et al. Epidermal growth factor and human growth hormone accelerate adaptation after massive enterectomy in an additive, nutrient dependent, and site-specific fashion. *Surgery* 1997;122:721-9.

23. Winesett DE, Ulshen DM, Hoyt EC et al. Regulation and localization of the insulin-like growth factor system in small bowel during altered nutrition status. *Am J Physiol* 1995;268:G631-40.
24. Clemmons DR, Underwood LE. Nutritional regulation of IGF-I and IGF binding protein. *Ann Rev Nutr* 1991;11:393-412.
25. Thompson JS: Surgical treatment of the short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int* 3:303-311, 1988.
26. Bianchi A. Intestinal loop lengthening- a technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg* 1980;15:145-151.
27. Bianchi A. Intestinal lengthening: An experimental and clinical review. *J R Soc Med* 1984;77:35-41.
28. Bianchi A. Autologous gastrointestinal reconstruction. *Sem. Pediatr. Surg* 1995 ;4:54-59
29. Ricour C, Revillon Y, Arnaud-Battandier D et al. (1983), Successful small bowel allografts in piglets using cyclosporine. *Transplant Proc* 15:3109-3126
30. Abu-Elmagd K, Reyes J, Bond G, et al: Clinical intestinal transplantation: A decade of experience at a single center. *Am Surg* 234:404-417,2001.
31. Reyes J: Intestinal transplantation for children with short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 10:99-104,2001.
32. Mayr J, Schober PH, Weissensteiner U et al. Morbidity and mortality of the short bowel syndrome. *Eur J Paediatr Surg* 1999;9:231-5
33. Georgeson KE, Breaux CW. Outcome and intestinal adaptation in neonatal short bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 1992;27:344-50.